

# Anomalies des arcs aortiques



*Bruno Lefort, ICCT, CHU Tours*

*Vendredi 18 octobre 2024*

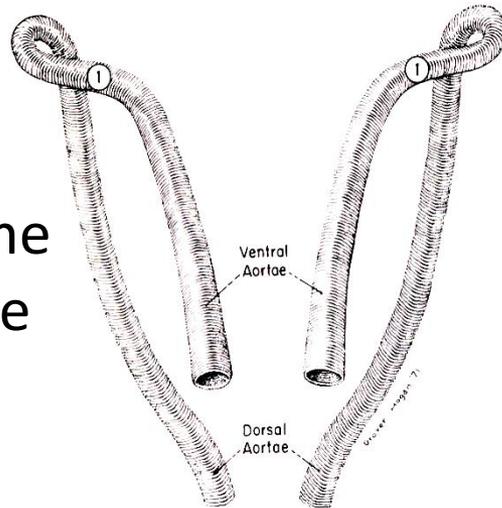
# Anomalies des arcs aortiques

- Anatomie et clinique très diverses : arche droite, SCD retro oesophagienne, double arc...
- Arcs compressifs rares : 1/10 000 naissances
- Responsables de 2/3 des compressions symptomatiques des voies aériennes supérieures et/ou œsophage

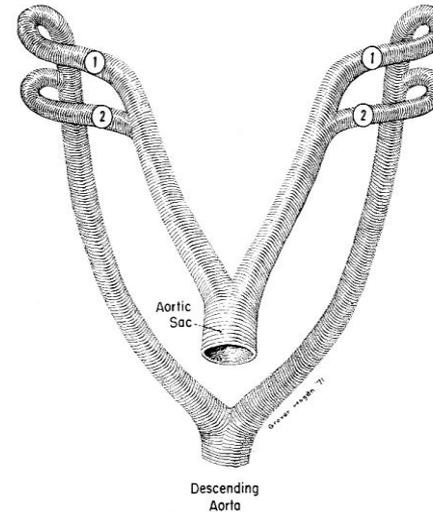
# Formation des arcs aortiques

## développement des arcs branchiaux

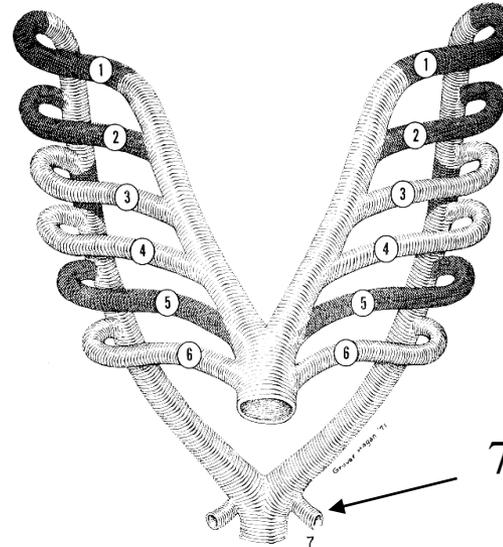
Fin 3ème  
semaine



4ème  
semaine



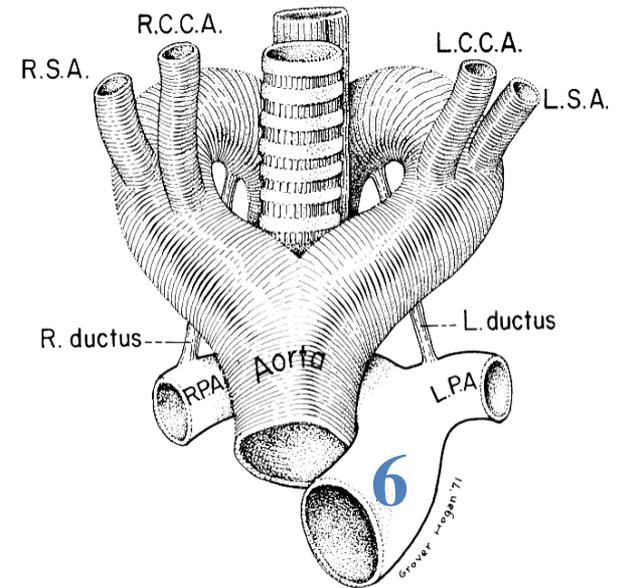
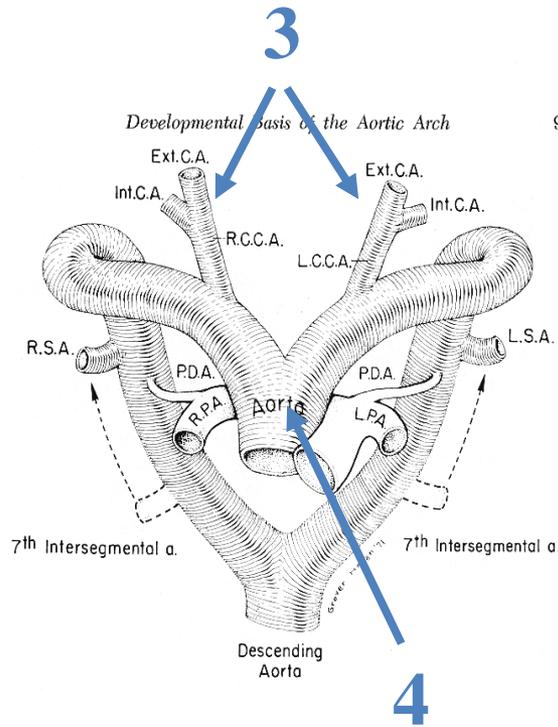
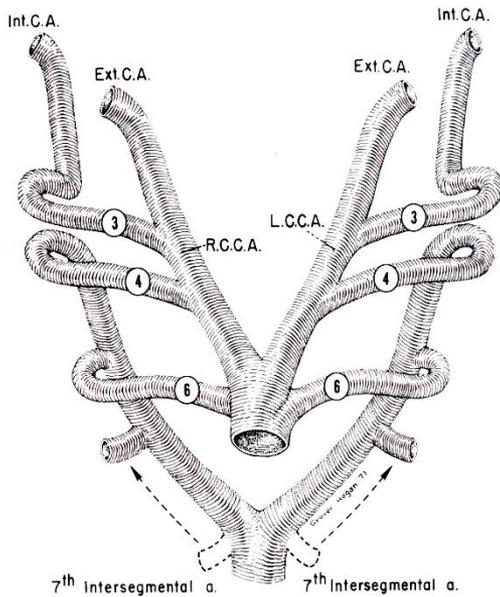
4ème et 5ème  
semaine



7ème artère intersegmentaire

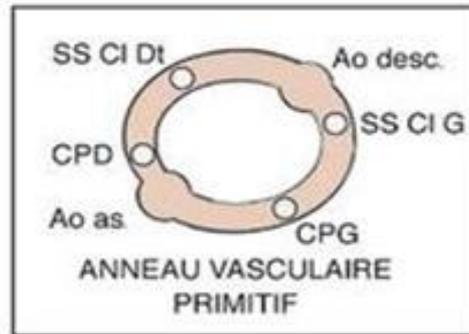
7

# Formation des arcs aortiques





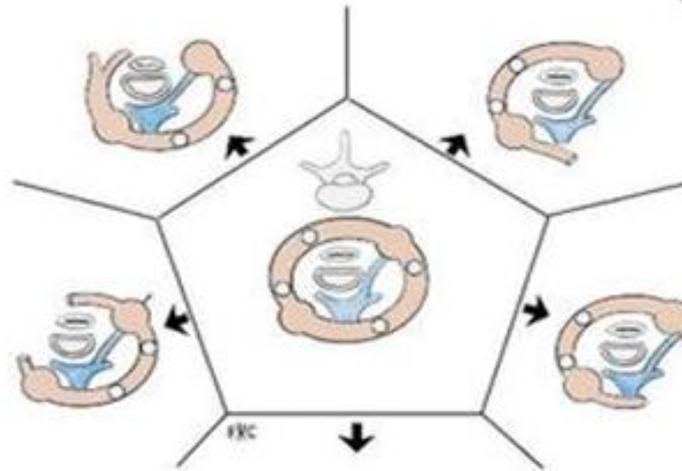
NORMAL



ARC AORTIQUE DROIT,  
LIGAMENT ARTÉRIEL,  
MIROIR



ARC GAUCHE,  
SOUS-CLAVIÈRE RÉTRO-  
OESOPHAGIENNE



ARC AORTIQUE DROIT,  
LIGAMENT ARTÉRIEL,  
SOUS-CLAVIÈRE RÉTRO-  
OESOPHAGIENNE



DOUBLE ARC

# Etiologie : hypothèse génétique

- Défaut de migration des cellules de la crête neurale dans micro délétion 22q1.1
- Micro délétion 22q1.1 dans 10 à 20% des AAA isolés :
  - 20% des arcs aortiques droits isolés
  - 30% AA droit + SCG retro oesophagienne
  - 70% AAA + anomalies AP proximales (sténose, atrésie)

# Etiologie : hypothèse génétique

- Gènes impliqués :
  - BMP : formation et migration des cellules de la crête neurale
  - FGF8 : survie des cellules de la crête neurale après migration
  - TBX1 : formation, croissance et remodelage des arcs pharyngés
  - Ece1 : régression des arcs aortiques proximaux et croissance des arcs distaux
  - Pitx2c : régulation du développement asymétrique des arcs aortiques : favorise le côté gauche

# Etiologie : hypothèse hémodynamique

- Flux pulmonaire normal favorise le développement normal (aorte à gauche)
- Si diminution du flux pulmonaire (Fallot, APSO, Truncus) : diminution du flux ductal (AP-CA-Ao descendante) favorisant aorte droite
- A l'inverse, diminution du flux aortique (IAA) : jamais d'aorte droite

# Anomalies des arcs aortiques

- Sans compression :
  - Arc aortique droit
  - Aorte cervicale
  - Sous clavière gauche isolée
  - Persistance du 5<sup>ème</sup> arc
- Avec compression (trachée et ou œsophage)
  - Arcs complets :
    - double arc aortique
    - arc droit avec ligament artériel gauche
    - arc gauche avec ligament artériel droit
    - arc droit avec aorte descendante gauche : aorte encerclante
  - Arcs partiels
    - SC rétro oesophagienne
    - TABC compressif
  - APG encerclante

# Manifestations cliniques

- Asymptomatique
- Symptomatologie respiratoire :
  - Stridor
  - Dyspnée aux 2 temps
  - Symptomatologie d'asthme mal équilibré
  - Bronchopneumopathies récidivantes
  - Toux rebelle
- Symptomatologie digestive :
  - Dysphagie
  - Toux ou cyanose a l'alimentation
  - Hyper sialorrhée

# Explorations

- Radio thorax :
  - trouble de la ventilation
  - encoche trachéale
- Echographie cardiaque :
  - dg positif difficile sauf arc droit, double arc, APG encerclante
  - recherche malformation associée (10% des cas) : CIA, CIV, Fallot, CAV, TAC...

# Explorations

- TOGD (+/-)

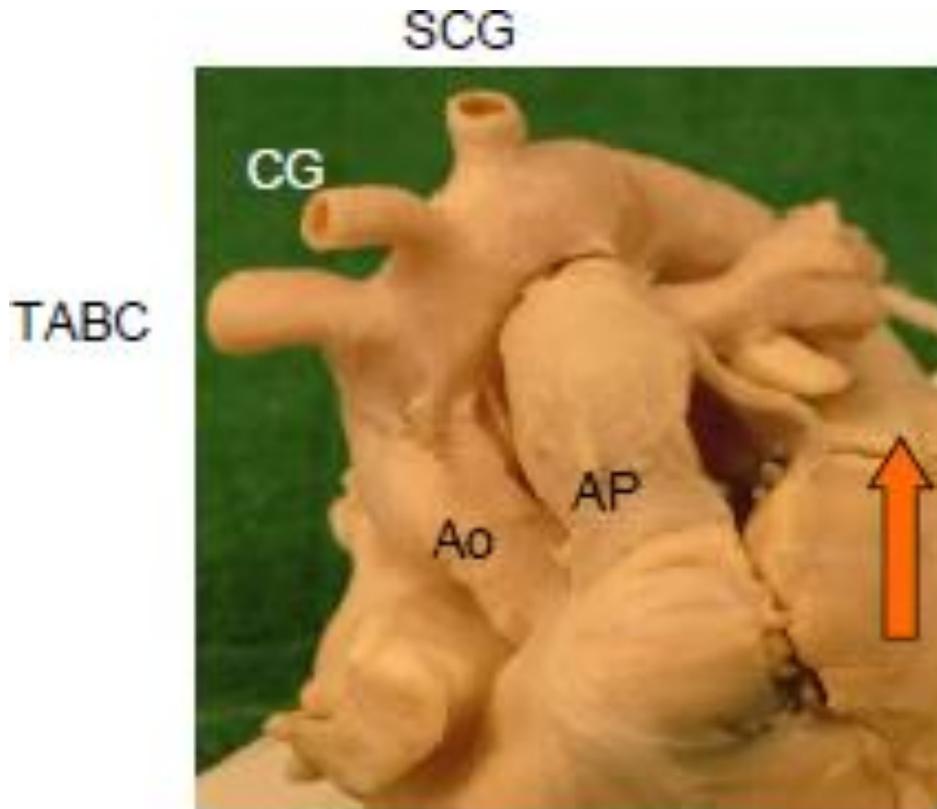


- Endoscopie bronchique : quantification de la sténose, masse batante et recherche d'une malacie associée
- TDM ++++

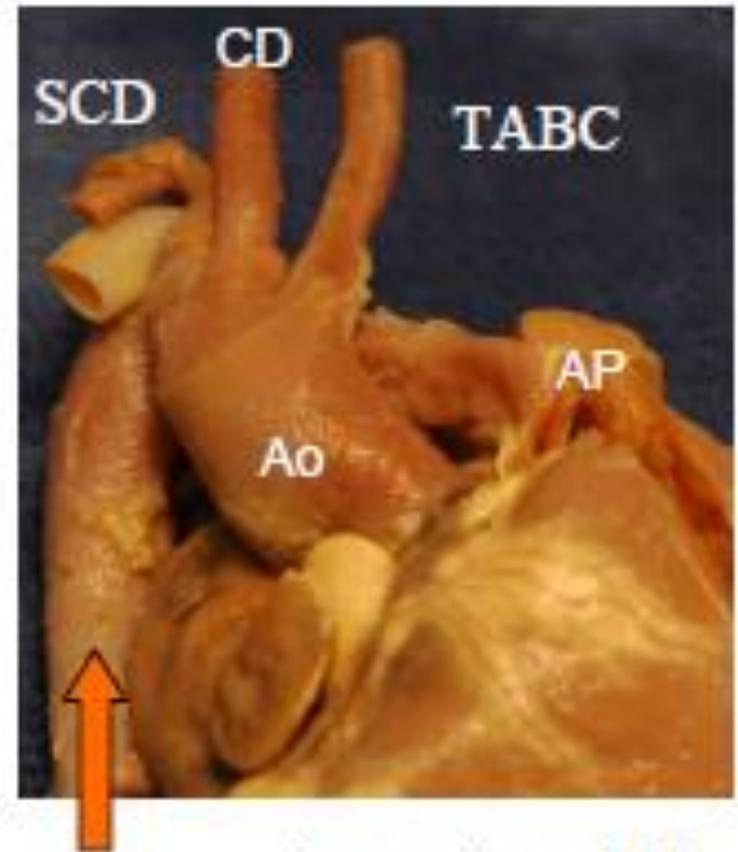
# Anomalies des arcs aortiques

- Sans compression :
  - Arc aortique droit
  - Aorte cervicale
  - Sous clavière gauche isolée
  - Persistance du 5<sup>ème</sup> arc

# Arc aortique droit



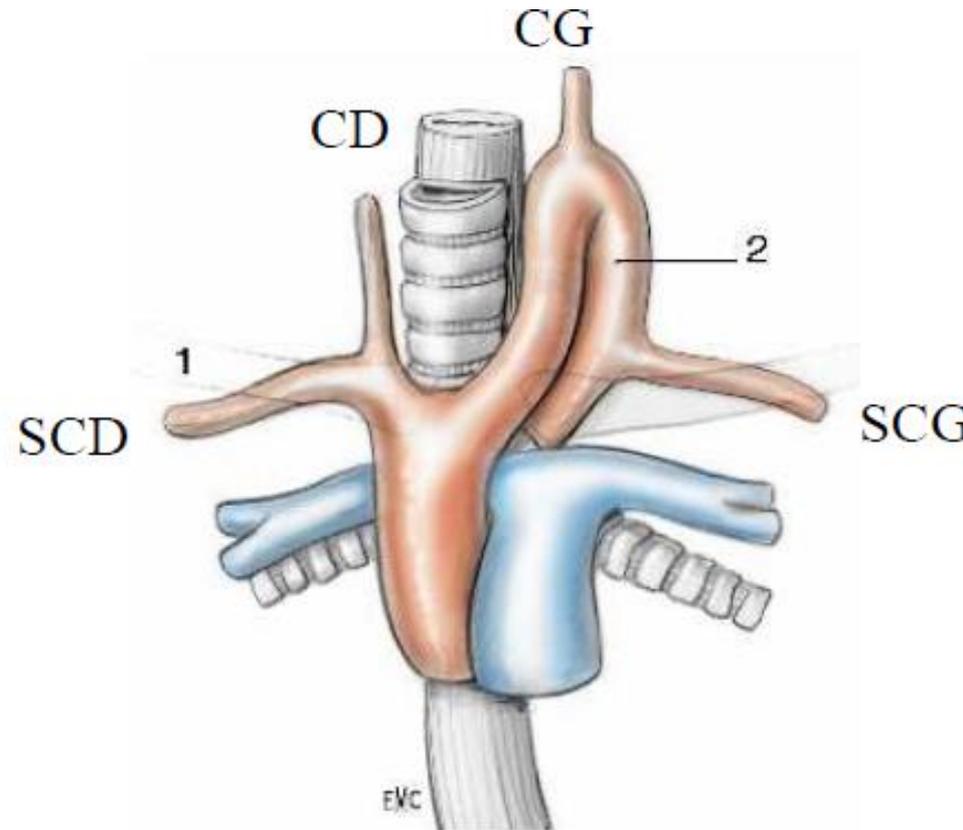
Arc aortique gauche : normal



Arc aortique droit

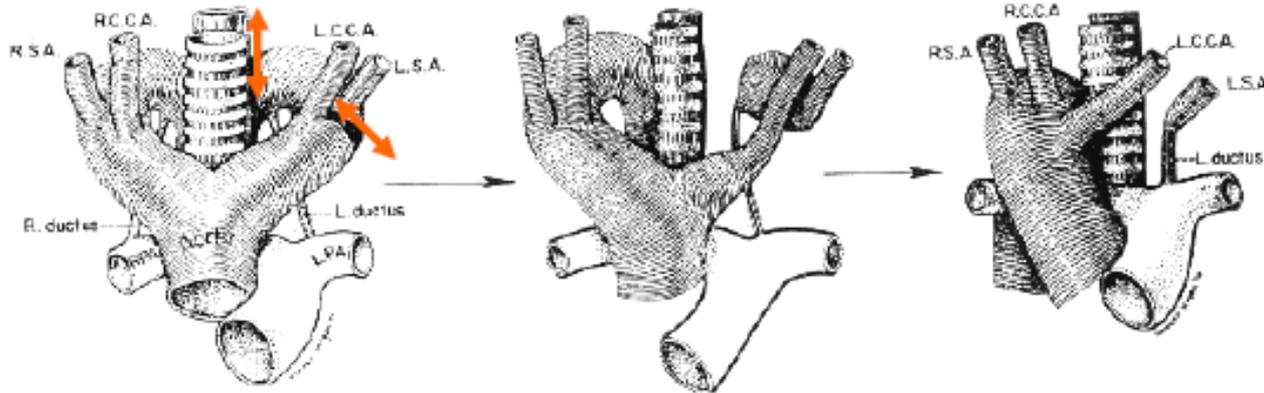
# Aorte cervicale

- Persistance du 1<sup>er</sup> ou du 2<sup>ème</sup> arc
- Parfois compressive

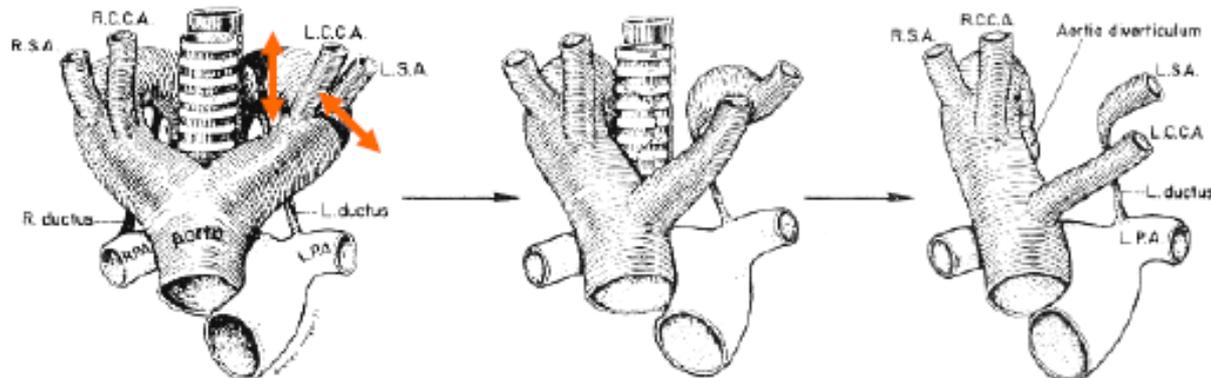


E. Le Bret, EMC 2002

# SCG isolée

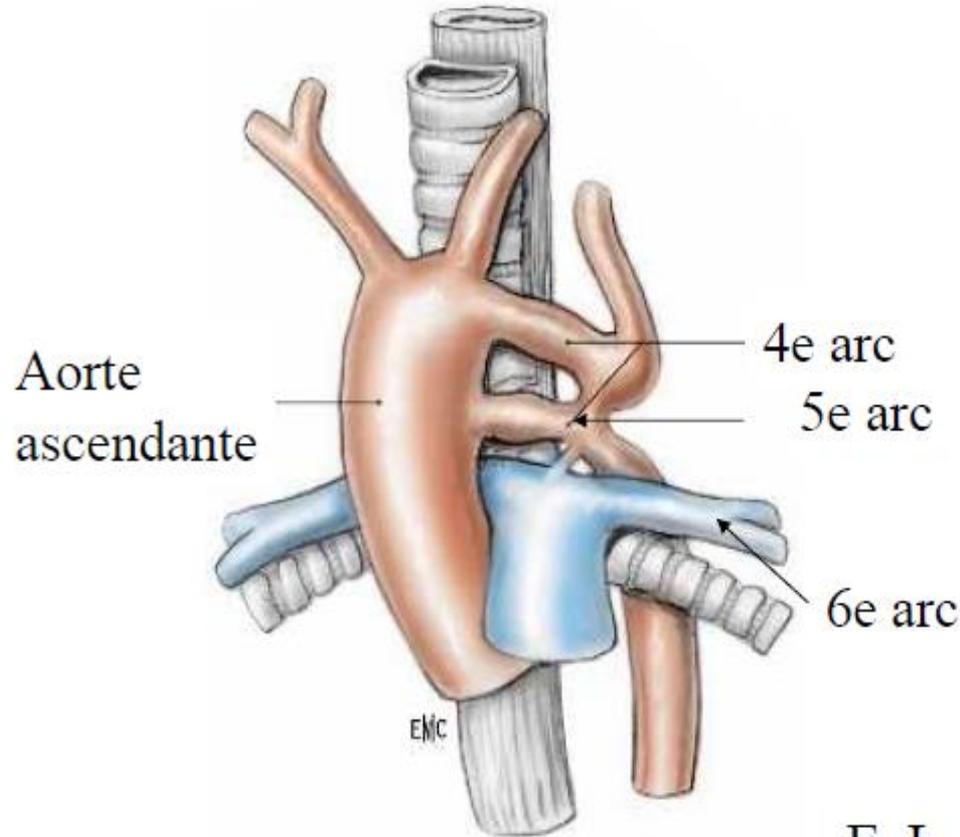


Sans  
diverticule  
aortique



Avec  
diverticule  
aortique

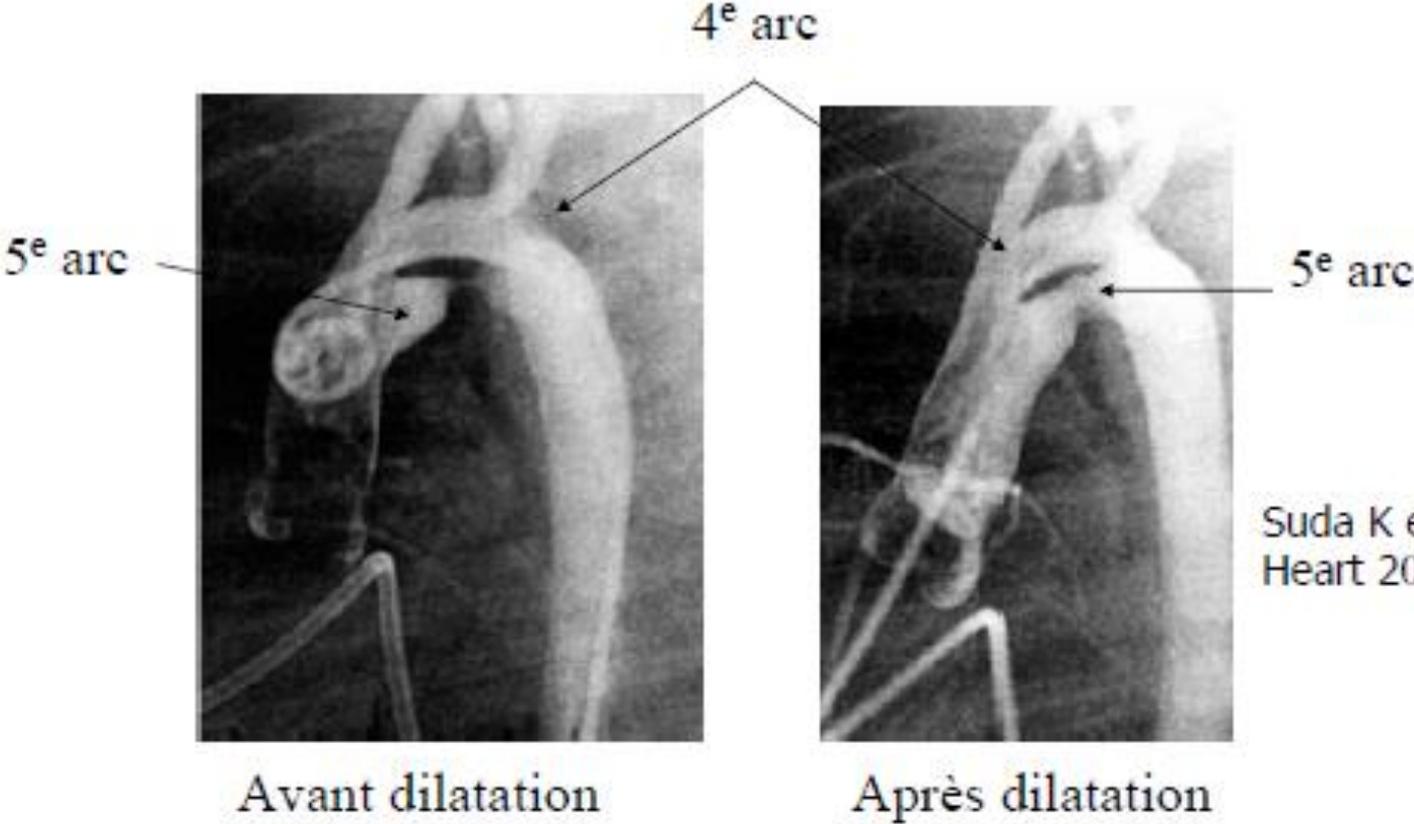
# Persistance du 5<sup>ème</sup> arc aortique



- Très rare
- Double arc antérieur
- Possibilité de coarctation

E. Le Bret, EMC 2002

# Persistance du 5<sup>ème</sup> arc aortique : coarctation

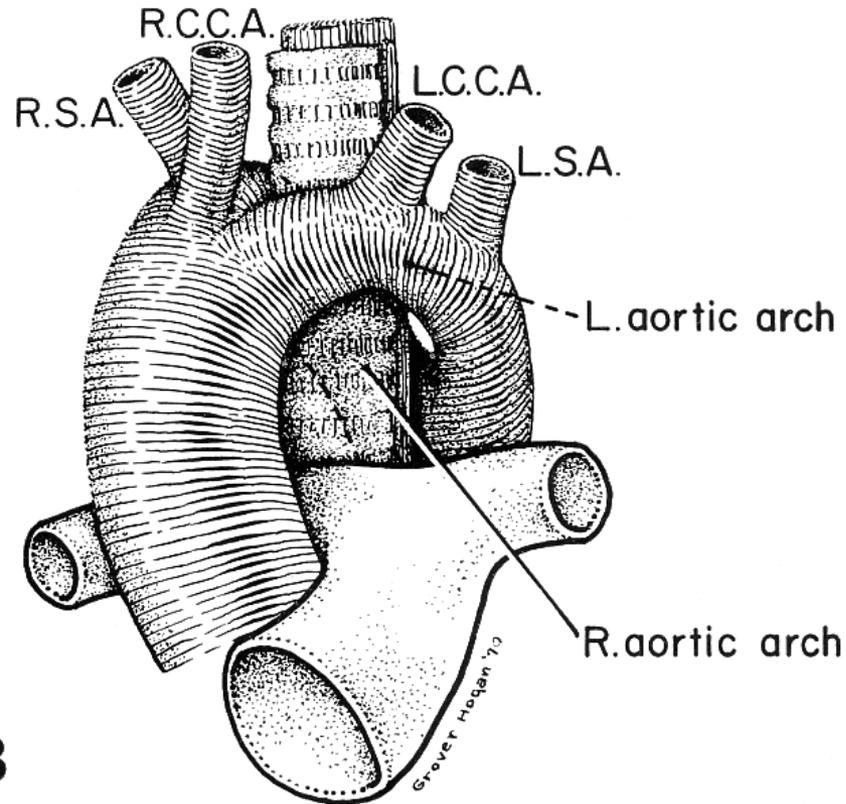


Suda K et al.  
Heart 2004 ; 90 : 245

# Anomalies des arcs aortiques avec compression trachée et/ou oesophage

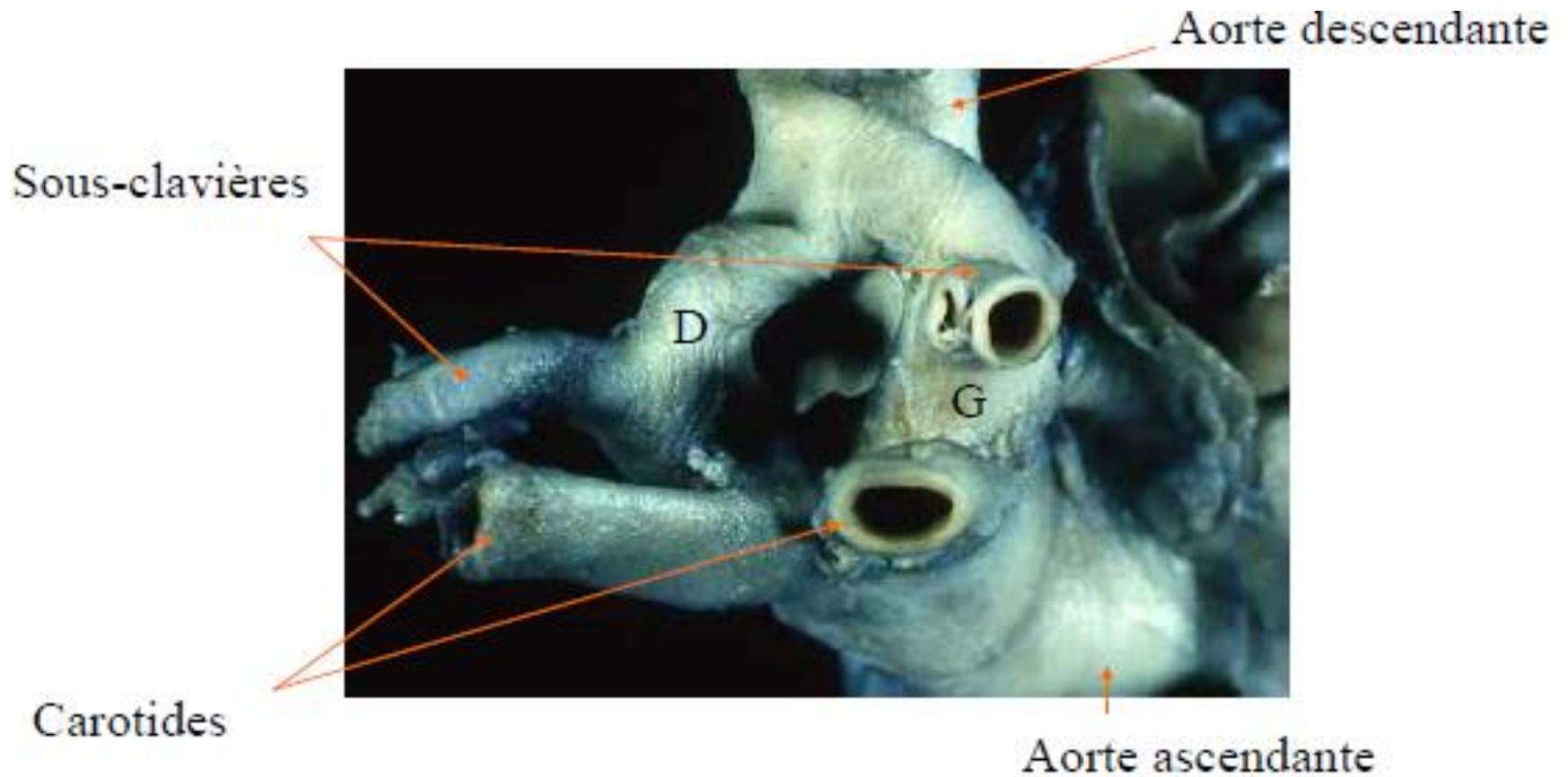
- Arcs complets : 75%
  - Double arc aortique : 41%
  - Arc droit avec ligament artériel gauche : 33%
  - Arc gauche avec ligament artériel droit = 1%
  - Aorte encerclante
  
- Arcs partiels : 20%
  - TABC compressif : 16%
  - Sous clavière rétro oesophagienne : 4%
  
- APG encerclante : 5%

# Double arc aortique

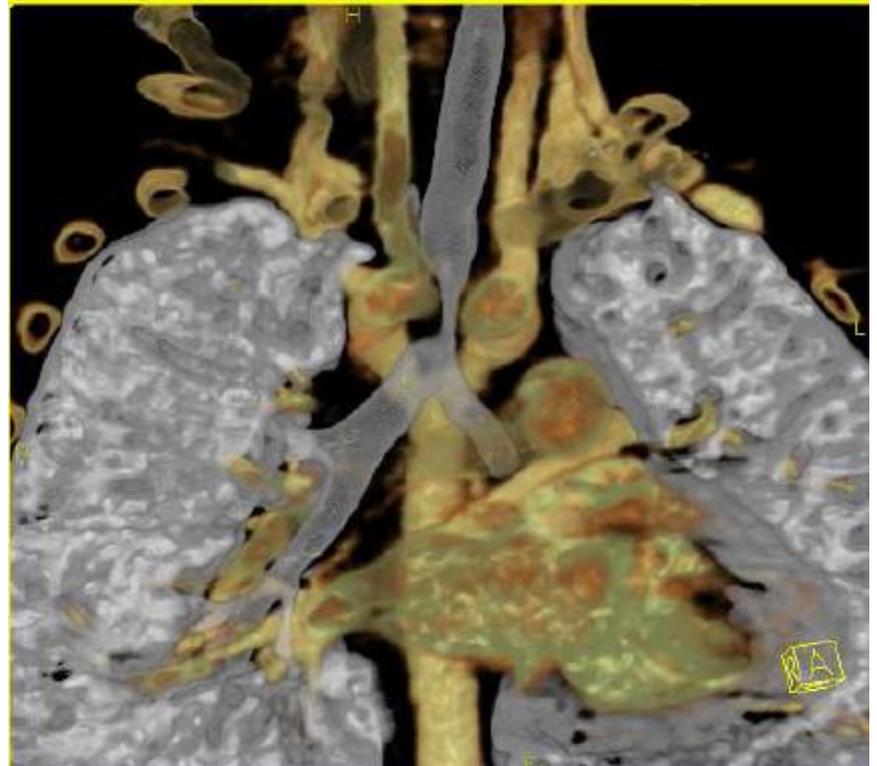


- Le plus souvent arc droit dominant et aorte descend à gauche (80%), arc G dominant (10%), même calibre (10%)
- Pas de cardiopathie associée, possible canal artériel
- Pas de TABC, position de la sous clavière indépendante

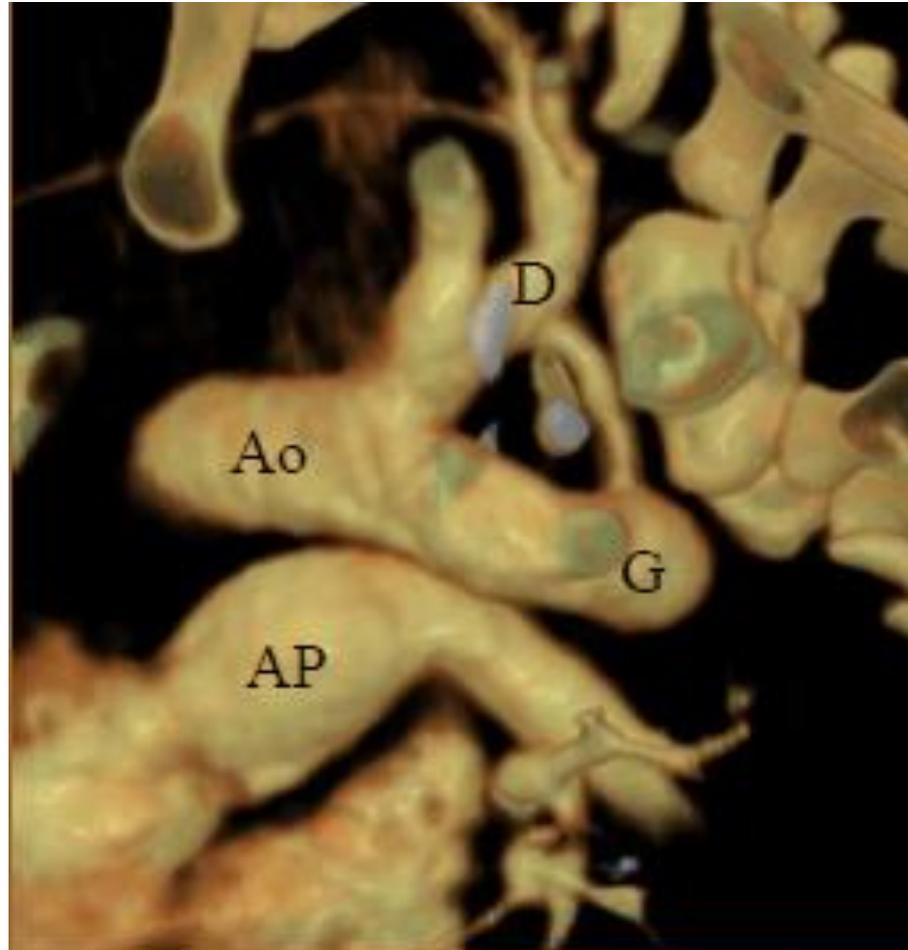
# Double arc aortique



# Double arc aortique : TDM



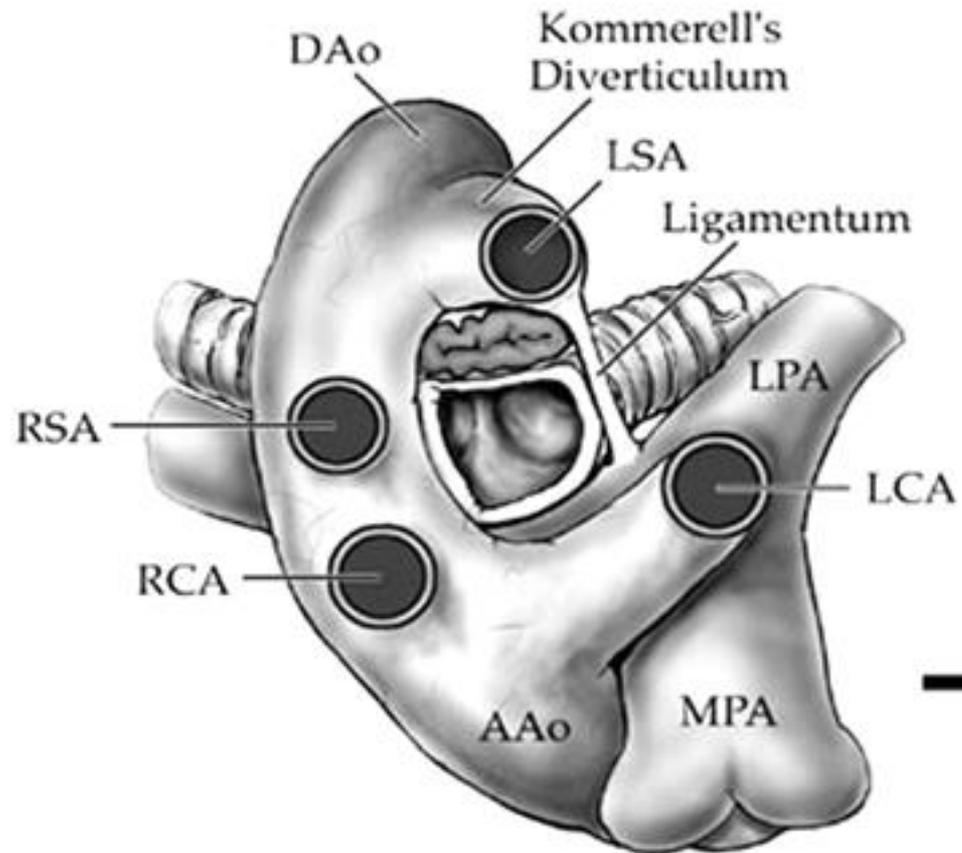
# Double arc aortique : arc gauche prédominant



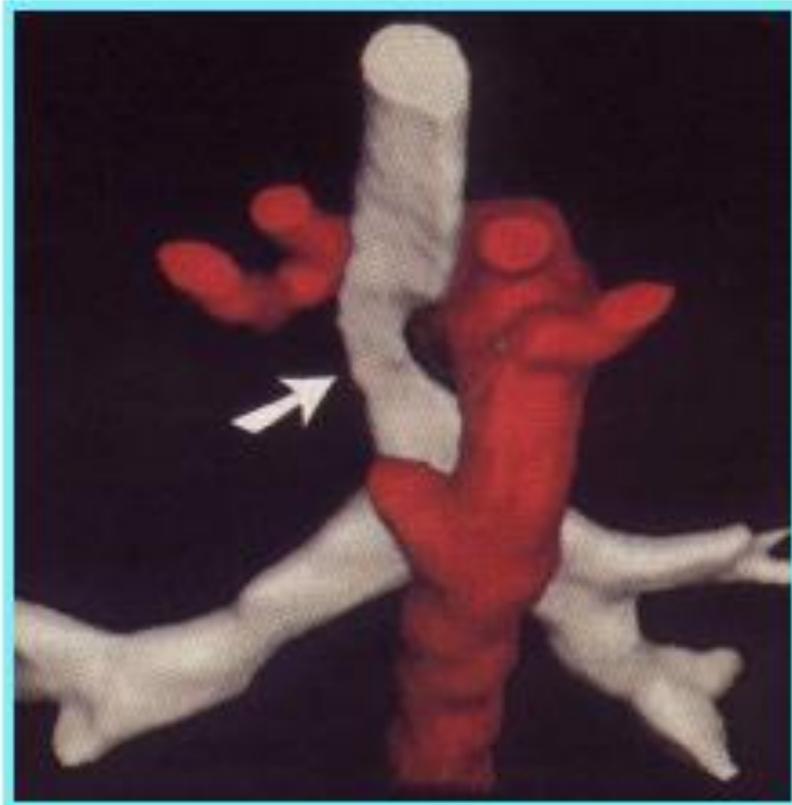
# Double arc aortique

- Compression trachéale et/ou œsophagienne par l'anneau vasculaire sévère, responsable d'une symptomatologie bruyante, débutant souvent dès la naissance.
- Traitement chirurgical par thoracotomie du côté de l'arc dominé (thoracotomie gauche en cas d'arche droite prédominante) : section de l'arc dominé ou du segment atrétique et du ligament artériel.

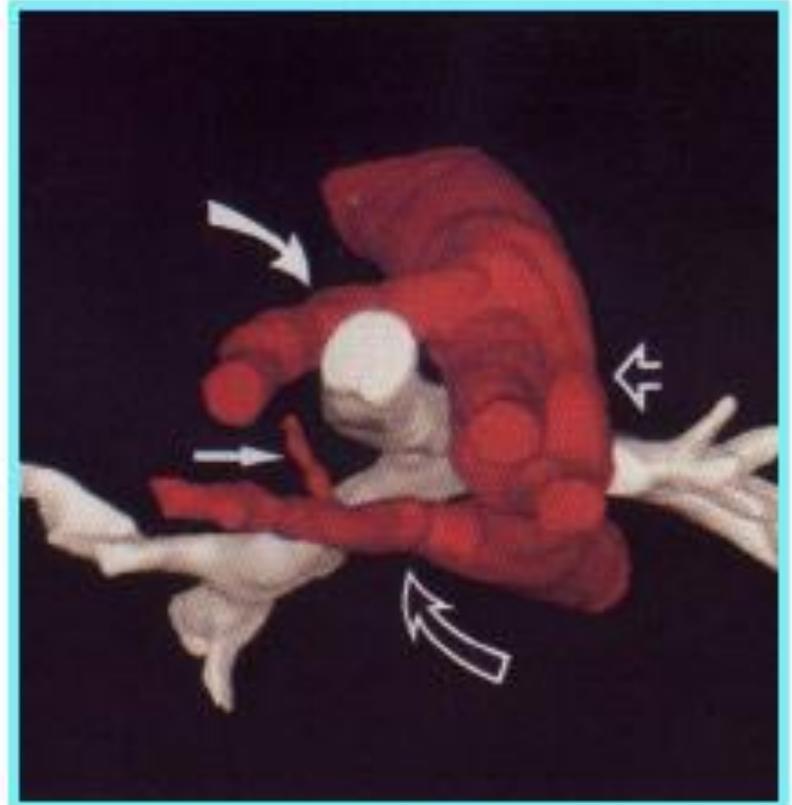
# Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER



# Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER



« Image en miroir »

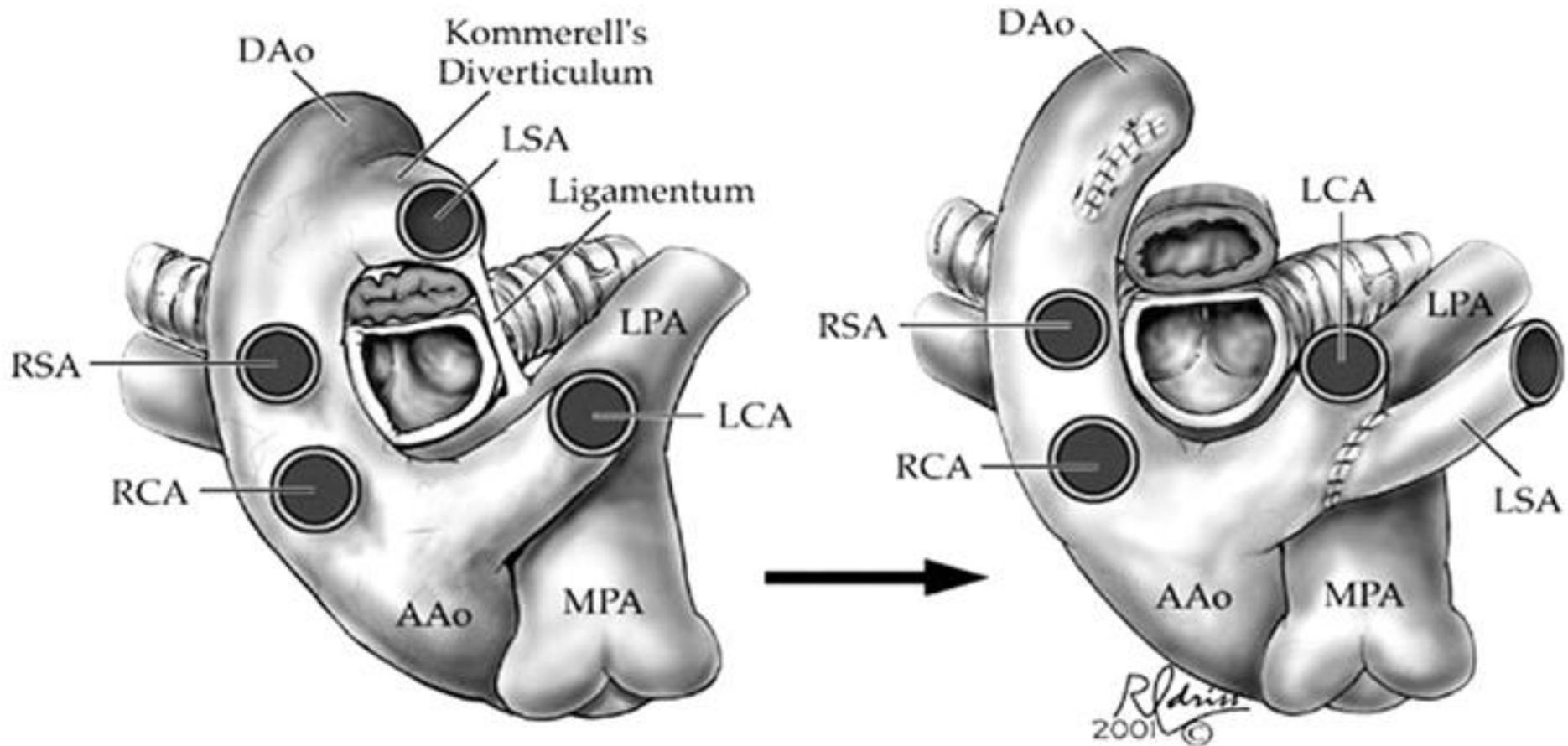


Avec SCG rétro-oesophagienne

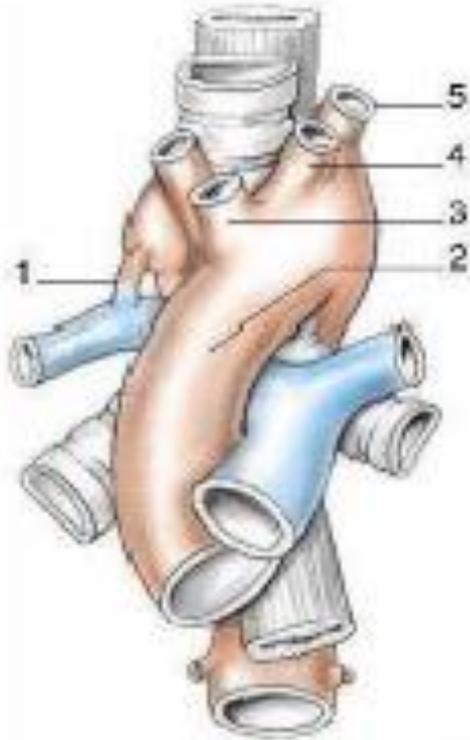
# Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER

- Les symptômes cliniques sont moins francs et débutent généralement dans la petite enfance
- Plus d'1/3 des patients peuvent rester asymptomatiques
- Correction chirurgicale si symptomatique :
  - thoracotomie gauche
  - section du ligament artériel et résection du diverticule de Kommerell si celui-ci mesure plus de 1,5 fois le diamètre de l'artère sous clavière,
  - si l'artère sous clavière gauche naît du diverticule de Kommerell, un test de clampage de l'artère peut être nécessaire.

# Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER



# Arc gauche avec ligament artériel droit

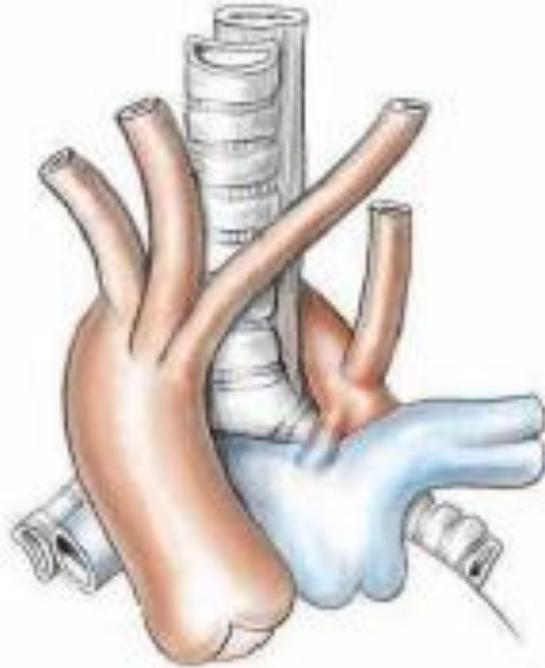


E. Le Bret, EMC 2002

**Avec ou sans sous-clavière rétro-oesophagienne**

# Aorte encerclante :

arc aortique droit et aorte descendante gauche



- Aorte ascendante droite et descendante gauche
- Compression par le ligament artériel ou l'aorte elle même

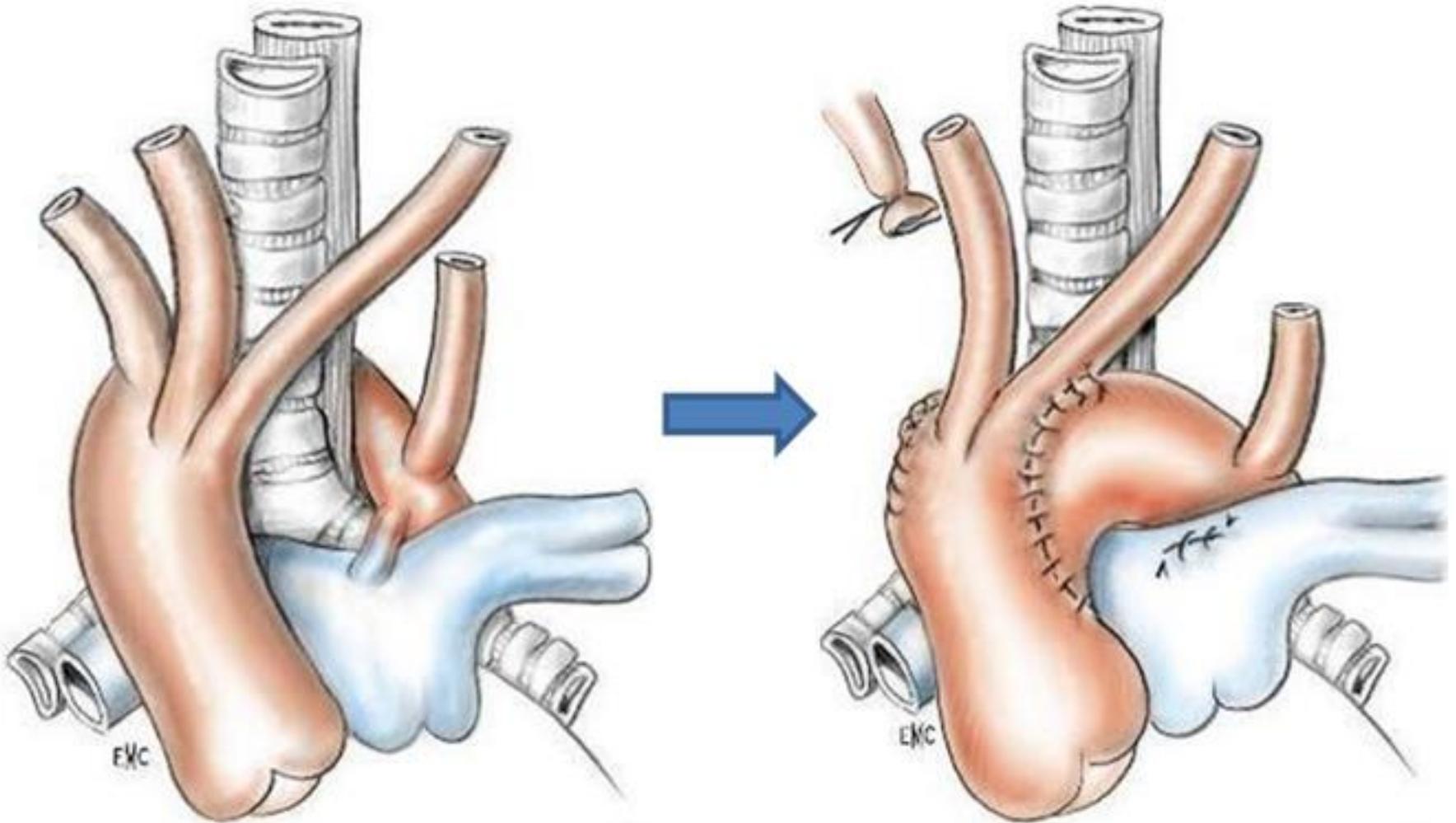
# Aorte encerclante :

arc aortique droit et aorte descendante gauche

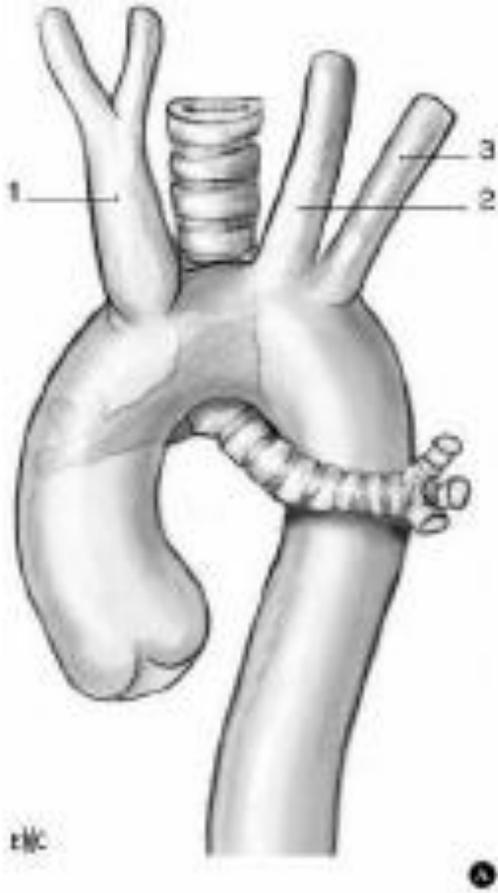
- Compression précoce et sévère, risque tracheomalacie+++
- Souvent associée à une CIV
- Traitement chirurgicale :
  - Section du ligament artériel en premier lieu
  - Si compression persistante, décroisement de la crosse sous CEC, perfusion cérébrale sélective et arrêt cardiorespiratoire

# Aorte encerclante :

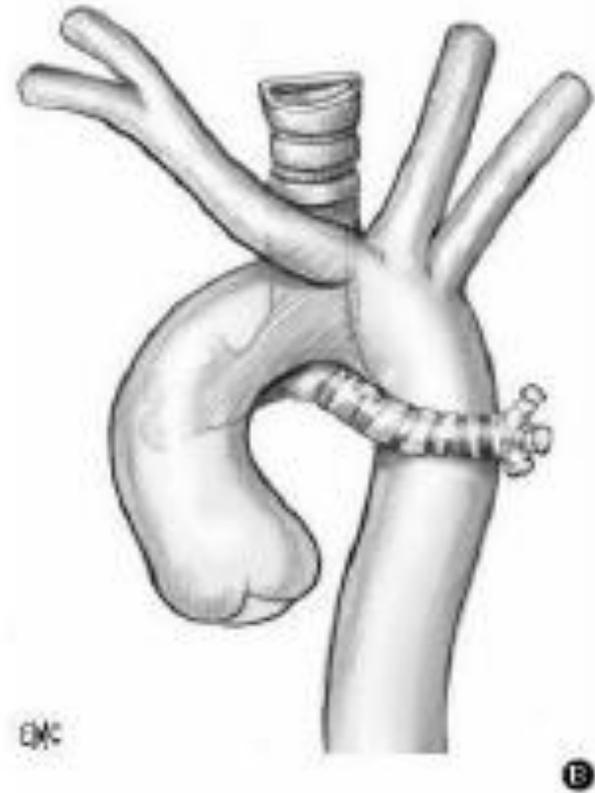
arc aortique droit et aorte descendante gauche



# TABC compressif



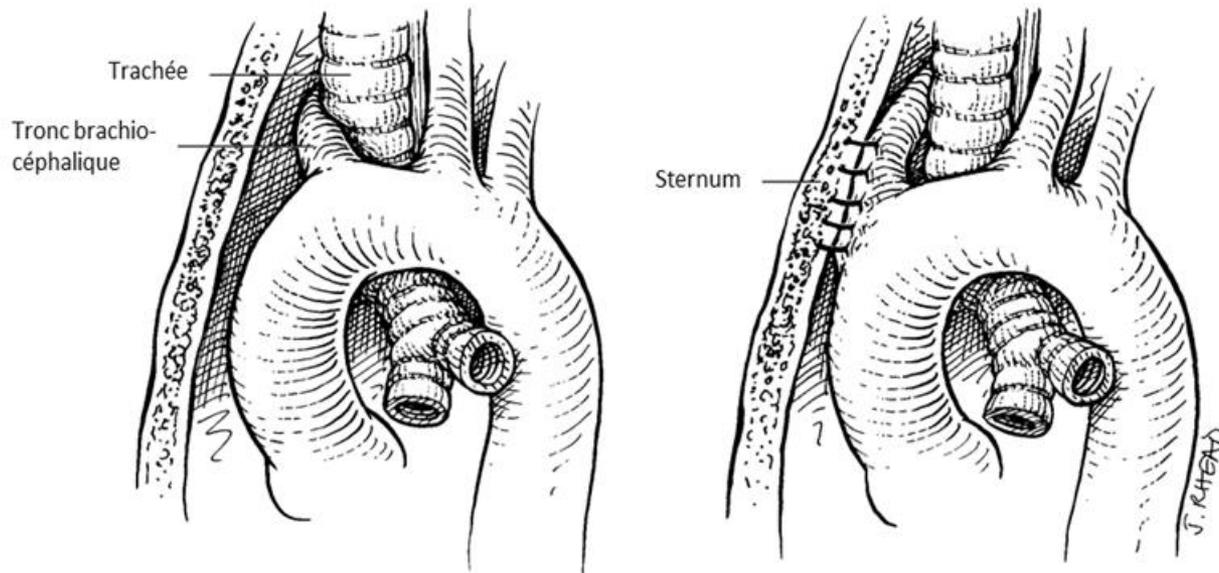
Position normale du TABC



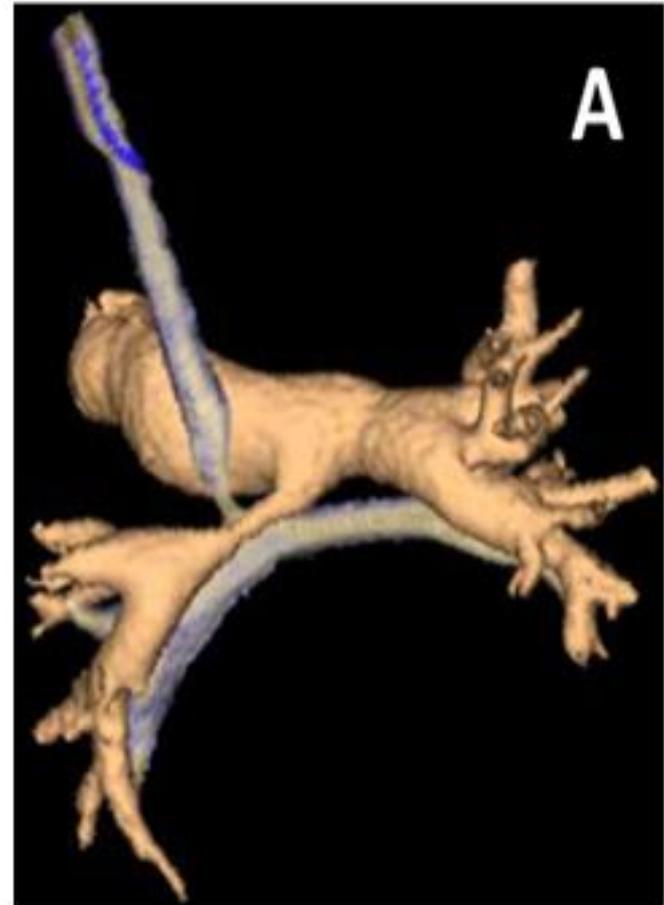
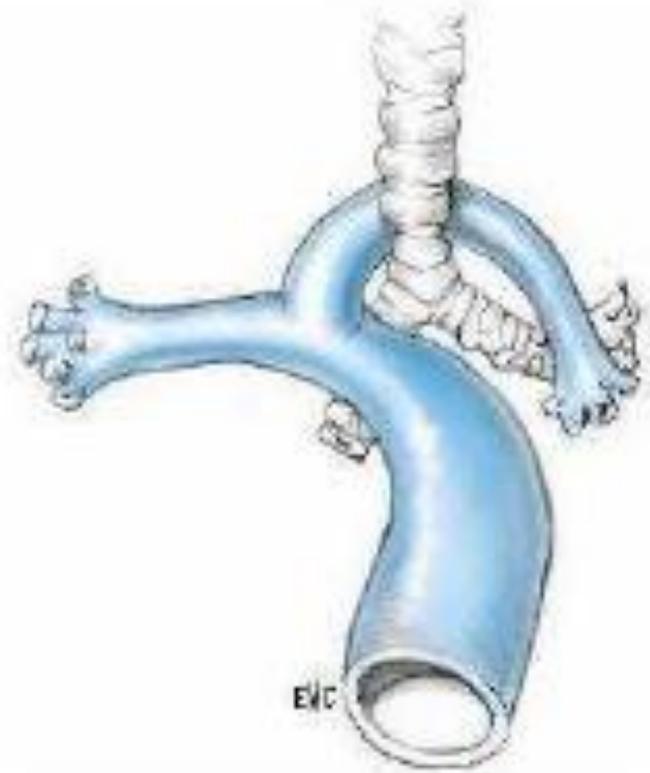
TABC compressif

# TABC compressif

- Positionnement assez habituel du nouveau né qui se corrige avec la croissance
- libération chirurgicale de la trachée indiquée que si la compression  $> 80\%$



# APG encerclante



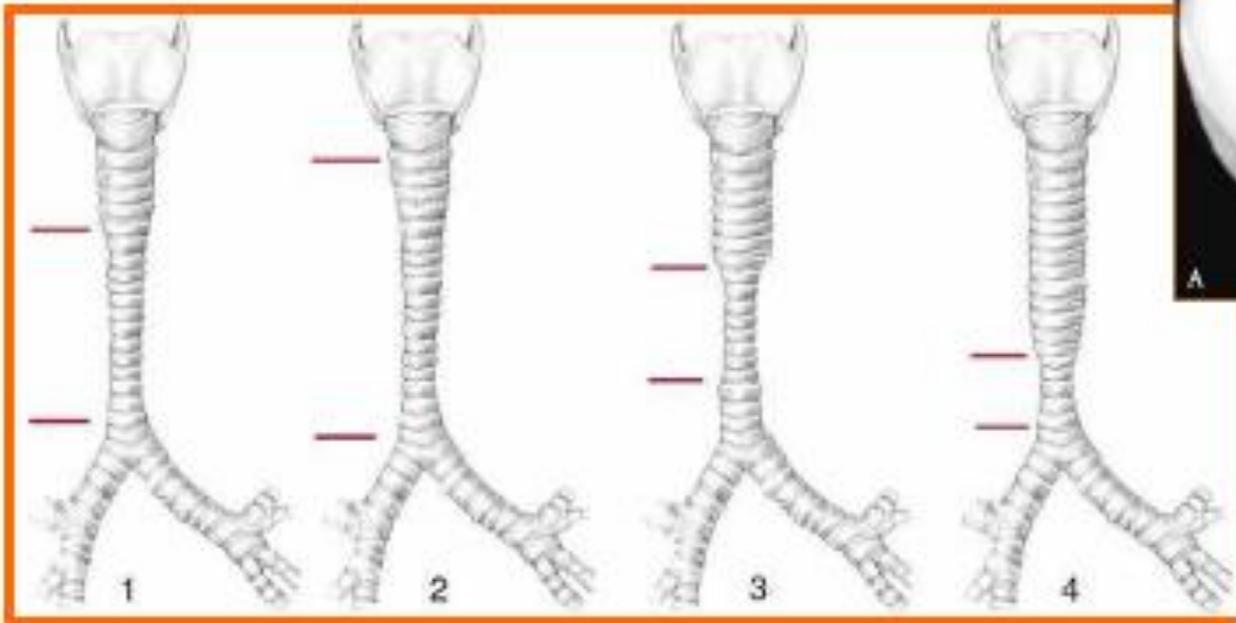
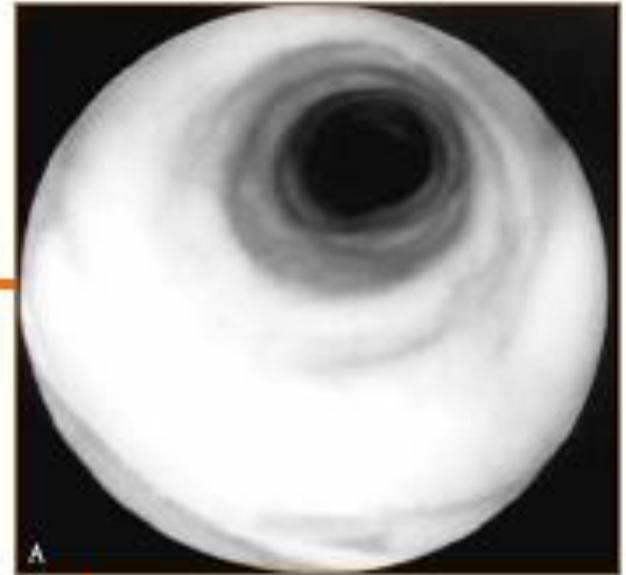
# APG encerclante

- compression trachéale souvent importante
- détresse respiratoire sévère dès la période néonatale
- dans 50% des cas, une sténose congénitale de la trachée par hypoplasie des cartilages trachéaux est associée → une trachéo-bronchoscopie doit ainsi être systématique dans le bilan pré opératoire.
- En cas d'hypoplasie de trachée, celle-ci est composée de cartilages circulaires, sans portion membraneuse en arrière.

# APG encerclante

**HYPOPLASIE DE TRACHEE ASSOCIEE : 50% des cas**

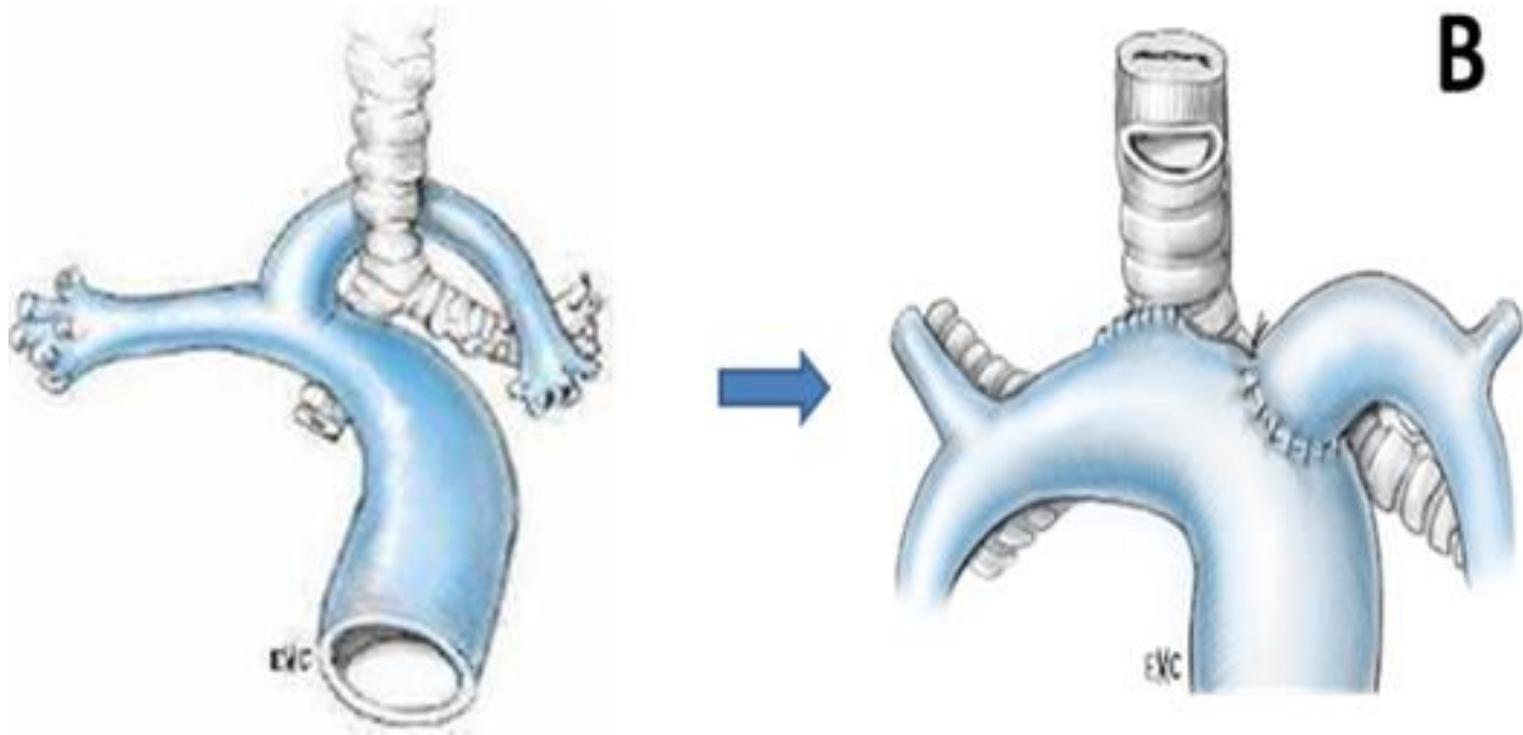
**(anneaux complets : trachée de poulet)**



E. Le Bret, EMC 2002

# APG encerclante

- Chirurgie systématique, sous CEC



# Symptomatologie fonction de l'anatomie

- Double arc complet :
  - Symptomatologie respiratoire, souvent précoce et sévère
  - Le plus souvent avant 1 mois
  - 75% avant l'âge de 1 an
- Arc droit avec ligament gauche (anomalie de NEUHAUSER)
  - Symptômes moins sévères et plus tardifs (après 6 mois)
- APG encerclante
  - Symptomatologie respiratoire majeure, dès la naissance le plus souvent
  - Peu de symptômes digestifs

# Symptomatologie fonction de l'anatomie

- Artère sous clavière retro œsophagienne
  - Pas de symptôme respiratoire
  - Symptomatologie exclusivement digestive
- TABC compressif
  - Symptômes essentiellement respiratoires, souvent frustré

# CONCLUSION

- Savoir y penser
- Diagnostic :
  - Anatomique : TDM
  - Retentissement : fibro bronchique
- Indication opératoire dépend de la forme anatomique, retentissement sur trachée et oesophage, symptômes
- Résultat pas toujours parfait d'emblée, bon à long terme